

Alport Sendromu: Kronik Böbrek Hastalığı Olan Bir Hastanın Hemşirelik Yönetimi

Alport Syndrome: Nursing Management of a Case with Chronic Kidney Disease

Esin SEVGİ DOĞAN¹, Cansu KOŞAR ŞAHİN², Sezgi ÇINAR PAKYÜZ³

ÖZ

Kronik böbrek hastalığı (KBH), böbreğin filtrasyon yeteneğinin azalması sonucu görülen bir hastalıktır. Hastalığın etyolojisinde birçok neden bulunmaktadır. Genetik bir hastalık olan alport sendromu (AS) KBH nedenlerinden biridir. Literatürde KBH olan bireylerin %0,2 – 0,3'ünün AS'li olduğu bildirilmektedir. Bu olgu sunumunda, KBH gelişen AS'si olan bir olgunun hemşirelik yönetiminin literatür doğrultusunda tartışılması amaçlandı.

Anahtar Kelimeler: Alport Sendromu, Hemşirelik Bakımı, Böbrek yetmezliği.

ABSTRACT

Chronic Kidney Disease is a disease that results in reduced renal filtration. Alport syndrome, a genetic disorder, is one of the causes of CKD. It is reported that 0,2%- 0,3% of CKD cases are AS. The aim of this case report was to discuss the nursing management of a patient with AS with CKD according to the literature.

Keywords: Alport Syndrome, Nursing Care, Renal Failure

¹Arş. Gör., İç Hastalıkları Hemşireliği, Manisa Celal Bayar Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi, Hemşirelik Bölümü, esinsevgi1990@hotmail.com, ORCID: 0000-0003-0301-3062

²Arş. Gör., İç Hastalıkları Hemşireliği, Manisa Celal Bayar Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi, Hemşirelik Bölümü, cansukosar@hotmail.com, ORCID:0000-0003-2366-3977

³Prof. Dr., İç Hastalıkları Hemşireliği, Manisa Celal Bayar Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi, Hemşirelik Bölümü, sezcinar@hotmail.com, ORCID:0000-0002-6538-8801

GİRİŞ

Kronik böbrek hastalığı, böbreğin filtrasyon yeteneğinin azalması sonucu böbreğin sıvı-solüt dengesini ayarlama ve metabolik-endokrin fonksiyonlarında bozulması ile karakterize bir hastalıktır. Hastalığın gelişiminde birçok faktör etkili olmaktadır. Genetik bir hastalık olan alport sendromu kronik böbrek yetmezliğine neden olan ender hastalıklardan birisidir. Son dönem böbrek yetmezliğinin %0,2–0,3'ünden alport sendromunun sorumlu olduğu bildirilmektedir.^{1,2}

Alport sendromu (AS), glomeruler bazal membranın temel bileşenlerinden biri olan tip IV kollajenin α -zincirinin yapımındaki hasardan kaynaklanan genetik bir bazal membran hastalığıdır.³ Tip IV kollajen kornea ve kokleada da bulunduğu için, hastalık böbrek yetersizliği, işitme kaybı ve göz anomalileri ile karakterizedir. Hastalığın genetik geçişi X'e bağlı otozomal dominant veya otozomal resesif olabilmektedir.^{3,4} Hastalar, ilerleyici hematüri ile başvurabileceği gibi son dönem böbrek yetmezliği ile de başvurabilmektedirler. Hematüri erken çocukluk döneminde başlasa da genellikle erişkinlik dönemine kadar tanı konulamaz. Hastalardaki glomerul bazal membran hasarına göre zaman içinde ilerleyici hematüri, proteinüri, kreatinin yüksekliği, hipertansiyon gelişmektedir. Hastalığın seyri erkek hastalarda daha hızlı olup, genellikle 16-35 yaş arasında son dönem böbrek yetmezliği gelişmektedir.⁵

Hastalığın tanısına yönelik araştırmalar devam etmekle birlikte genellikle klinik belirtiler, kapsamlı aile değerlendirmesi, genetik testler, bazal membran yapısının mikroskopik olarak incelenmesi ile tanı

konulmaktadır. Mikroskopik olarak incelendiğinde, böbrek hastalığın erken dönemlerinde genellikle normal görünümündedir. Hastalık ilerledikçe, başlangıçta glomerüler mezengial hücre artışına bağlı olarak fokal segmental mezengial genişleme, sonrasında glomerüloskleroz gelişmektedir. Glomeruler bazal membranda başlangıçta segmental daha sonra diffüz bir kalınlaşma ve skleroz görülmektedir.⁴

Alport sendromunun kesin bir tedavisi bulunmamasıyla birlikte hastalığın ilerlemesini önleyici tedavi girişimleri mortalite ve morbiditeyi azaltmaya yönelik olarak uygulanmaktadır. Böbreklerin korunması, kan basıncının kontrolünün sağlanması, yeterli tuz, sıvı, protein ve elektrolit alımının sağlanması, aneminin düzeltilmesi hastalığın seyri açısından oldukça önemlidir.^{2,4}

Hastanın hemşirelik bakımı; böbrek fonksiyonlarındaki bozulmaya bağlı olarak gelişebilecek komplikasyonların önlenmesi, hastanın yeterli ve dengeli beslenmesinin sağlanması, farmakolojik tedavisinin uygulanması ve etkinliğinin değerlendirilmesi, hasta ve aileye hastalık hakkında danışmanlık verilmesi, hastalık süreci hakkında eğitim verilmesi, yapılması gereken genetik testlerin avantajları ve dezavantajlarının hasta ve ailesi ile tartışılması, onların genetik hastalık tanısı ile baş etmelerine yardımcı olunmasıdır.^{2, 6, 7}

Bu makalede, kronik böbrek hastalığı ön tanısı ile kliniğe yatırılıp yapılan alport sendromlu hastanın hemşirelik sürecini literatür doğrultusunda tartışarak hastalığın önemine dikkatin çekilmesi amaçlandı.

OLGU SUNUMU

Veri Toplama

Veriler, hastaya ve ailesine gerekli açıklamalar yapıldıktan sonra kendisi ve ailesinden sözel olarak izin alınıp toplandı.

Öyküsü

Hasta 20 yaşında erkek, bekar ve ilkököl mezunudur. Psikiyatrik problemleri nedeniyle herhangi bir işle uğraşmamakta olup anne ve babası ile birlikte yaşamaktadır.

Görme, işitme ve psikiyatrik problemi olan hasta 15 yıldır alport sendromu tedavisi görmektedir. Son bir haftadır karında şişlik sıkıntısı olan hasta bulantı ve kusma şikayetleri olunca bir devlet hastanesine başvuru yapmıştır. Yapılan tetkikler sonrası aileye alport sendromuna bağlı böbrek fonksiyonlarının etkilendiği ve bir üniversite hastanesine gitmeleri söylenmiştir. Bulantı ve kusma şikayetleri giderildikten sonra taburcu edilmiştir. Karında şişlik şikayeti devam eden hasta bir üniversite hastanesi nefroloji polikliniğine başvurmuş ve yapılan tetkikler sonucu nefroloji servisine yatırılmıştır. Yapılan renal USG, renal biyopsi yirmi dört saatlik idrar-spot idrar ve kan biyokimya-hemogram incelemeleri ile böbrek fonksiyonlarının etkilendiği saptanmış ve hasta KBH evre G3a olarak kabul edilmiştir. Hastanede durumu regüle edilen hasta renal USG ile poliklinik takibi önerilerek taburcu edilmiştir.

Öz geçmiş

Hasta 15 yıldır Alport sendromudur. İşitme ve görme kaybı olup, sol kulakta işitme cihazı bulunmaktadır.

Sürekli Kullandığı İlaçlar

Risperdal 3 Mg (Tablet) 1x1 gece 22.00

Tıbbi Tedavi

Sayfren 10 Mg 1x1/2 (Oral)
Amlodis 5 Mg 1x1 (Oral/Lüzum Hali)

Risperdal 1 Mg 1x1 (Oral)

Panto 40 Mg 1x1 (Oral)

Vital Bulgular

Vücut Sıcaklığı: 36,2 °C

Nabız: 76 dk.

Solunum:26/dk

Kan basıncı: 150/90 mmHg

Kilo: 72 kg, Boy: 1,62 cm, BKI: 27,4 kg/cm²

Laboratuvar Bulguları

Na: 135 mEq/L (136-146 mEq/L)

Ca: 9,48 mg/dL (8,8-10,6 mg/dL)

Fosfor: 5,5 mg/dL (2,5-4,5 mg/dL)

K: 4,9 mEq/L (3,5-5,1 mEq/L)

Glukoz: 149 mg/dL (70-105 mg/dL)

Üre: 65,4 mg/dl (17-43 mg/dl)

Kreatinin: 1,87 mg/dl (0,67-1,17 mg/dl)

Ürik asit: 9,1 mg/dl (3,5-7,2 mg/dl)

Total protein: 6,4 g/dl (6,6-8,3 g/dl)

CRP: 10,52 mg/dl (0-0,5)

eGFR: 50,61 (>60-)

LYM: 1,2 10³/uL (1,3-3,5 10³/uL)

NEU: 7,4 10³/Ul (2,1-6,110³/uL)

Radyoloji Laboratuvar

USG: Her iki parankim dokusu grade 2 artış göstermiş olup, her iki böbrek boyutu fizyolojik sınıрын altında izlenmiştir.

Biyokimya Laboratuvarı

Spor idrar mikroalbumin: 815,2 ug/mg krea (0-30 ug/mg krea)

Spor idrar mikroprotein: 407,5 (1-14 mg/dL)

24 saatlik idrarda;

Mikroprotein: 5016 mg (<150 mg/gün)

Mikroalbumin: 1246 mg (2-30 mg/gün)

İdrar mikroskopisi: lökosit: 27(<4); eritrosit:44(<3)

Patoloji laboratuvarı

Böbrek biyopsisi: Böbrek biyopsisinde az sayıda glomerül izlendiğinden tanıya yönlendirecek bir bulgu saptanmamıştır. Ancak 1 glomerülde izlenen segmental skleroz, fokal segmental glomerüloskleroz açısından kuşku uyandırmaktadır.

Hastanın hemşirelik bakımı planlanırken, mevcut semptomlarına yönelik North American Nursing Diagnosis Association

(NANDA) tarafından onaylanan fonksiyonel sağlık örüntülerine göre gruplandırılmış hemşirelik tanıları esas alındı.

Fonksiyonel Sağlık Örüntülerine Göre Hasta Bakımının Değerlendirilmesi

Sağlığın Algılanması

Hasta sinirli, huzursuz, gergin ve endişeli görünmekteydi. Hastanede bulunmaktan rahatsız hissettiğini ve gitmek istediğini belirtti. Psikoza bulunan hastanın ajitasyonu yüksek olup, görme değerlendirmesi için göz muayenesine gitmek istemedi, gittiğinde muayene yapılamadı. Aile tıbbi tanıya ilişkin yeterli bilgi sahibi olmadığından sorular sormakta ve endişeli görünmekteydi.

Hemşirelik tanısı 1

Tedavi planını uygulamada yetersizlik

Bulgular

- Durumu ve tedavi planı hakkında hastanın ve ailesinin bilgi eksikliği
- Görme, iştme probleminin olması,
- Psikozlarının olması
- Hastanede kalmak istememesi

Amaç/Beklenen Hasta Sonuçları

- Hasta ve hastanın ailesinin tedavi planını uygulayabilmesi
- Laboratuvar bulgularının normal sınırlarında seyretmesi
- Hiperfosfatemi ve hiperkalemiyi gösteren bulguların saptanmaması
- Sıvı volüm fazlalığını gösteren bulguların saptanmaması (hızlı kilo artışı, ekstremitelerde ödem, akciğer ödemi, dispne...)
- Ciltte kaşıntı, metastatik kalsifikasyonlar, anemi, trombositopeni gibi bulguların minimal şekilde seyretmesi

Hemşirelik Girişimleri

- Hasta ve ailesi ile ilgili ayrı ayrı tedavi planını yönetmede engel teşkil eden durumlar değerlendirilir.

- Hastanın psikiyatri konsültasyonu ile önerilen ilacını düzenli kullanması sağlanır.
- Hastanın gerekli ise düzenli psikolojik destek alması sağlanır.
- Hastanın tedavi rejimini yönetmedeki sosyal destek durumu ve kullanımı değerlendirilir.
- Hasta ve yakınlarına diyet ve tedavi rejimi açıklanır ve anladığından emin olunur.
- Sağlık ekip üyeleri ile birlikte mevcut sorunların çözümü için alternatifler araştırılır.
- Hastanın duygularını ifade etmesi için uygun ortam oluşturulur ve hastalık ve tedavisi hakkındaki duygu ve düşünceleri saptanır.
- Hasta ve yakınları tedaviye uyumu sağlama için destek gruba yönlendirilir.
- Tedavi süresince aile ile birlikte hastanın hastanede kalmasını kolaylaştıran yöntemler geliştirilir.
- Tedavi planının uygulanma durumunu değerlendirmek için hastanın laboratuvar bulguları (Na, K, Ca, fosfor, üre, kreatinin, WBC, Hb, Htc, Plt), tansiyon, ödem, kilo ve sıvı dengesi düzenli olarak değerlendirilir.
- Hiperfosfatemi, hipokalsemi (parmak uçlarında sızlama, karıncalanma, hassasiyet, kas krampları, tetani, trousseau) ve hiperkalemi (bradikardi, el ve ayaklarda karıncalanma, üşüme hissi...) belirti bulguları takip edilir.⁷
- Ekstremitelerde kalsiyum ve fosfat birikmesini gösteren ağrı ve eklem şişlikleri takip edilir.
- Hiperfosfateminin neden olacağı metastatik kalsifikasyonlar (yumuşak doku kalsifikasyonları ve damarsal kalsifikasyonlar) takip edilir.^{7,18}
- Ciltte kalsiyum-fosfor birikmesine bağlı kaşıntı varsa kaşıntı önleyici ilaç ve

losyonları kullanması, ılık banyo yapması ve tırnakların düzenli aralıklarla kesilmesi sağlanır.

- Hastanın idrar çıkışları ve kilosu takip edilir.^{8,9}

Hemşirelik tanısı 2

Enfeksiyon riski

Amaç/Beklenen Hasta Sonuçları

- Enfeksiyon gelişmesinin önlenmesi
- Enfeksiyon belirtisi bulgularının görülmemesi

Hemşirelik Girişimleri

- Hastaya uygulanan girişimlerde aseptik tekniklere uyulur.
- Solunum yolu enfeksiyonu olan bireylerle yakın temastan kaçınması sağlanır.
- Gereksiz IV girişimlerden kaçınılır.
- Enfeksiyona ilişkin lokal ve sistemik bulgular izlenir (ateş, öksürük, idrar yaparken yanma...).
- Hastanın invaziv giriş bölgeleri, cilt ve muköz membranları kızarıklık, hematoma, ödem, ısı artışı ve inflamasyon bakımından gözlenir.
- Hastanın intravenöz giriş bölgelerinin bakımı asepsiye dikkat edilerek yapılır.
- Enfeksiyonu gösteren laboratuvar bulguları takip edilir (Kültür sonuçları, CRP, Sedim, WBC, nötrofil...).
- Üre yüksekliğinde kemik iliğinin baskılanması olasılığına yönelik hastanın üre değerleri takip edilir.
- Aşırı üre yükselmesini önlemek için hastanın KBH evresine göre planlanmış optimal protein tüketimi sağlanır (max; $\leq 1,3$ gr/kg/gün).^{8, 10}

Beslenme Metabolik Durum

Hasta hastaneye yattığından beri iştahının azaldığını ifade etti. Ara sıra bulantılarının olduğunu söyleyen hastaya tuz kısıtlamalı diyet uygulanmaktaydı. Ağız hijyeni yeterli olup, ağız mukozasında herhangi bir lezyona rastlanmadı. Hasta yemeklerin tadının olmadığını belirterek sık sık annesi ile tartıştı. Yemeklere tuz eklenmesi talep etti. Görme problemi olan hastayı beslenmesi esnasında annesi desteklemekteydi ancak hasta kendi kendine yemek yemek istemekteydi. Günlük ortalama sıvı alımı 1,5 L idi. Total protein: 6,4 g/dl (6,6-8,3 g/dl); Albümin: 3,59 g/dL (3,5-5,2).

Hemşirelik Tanısı 1

Beden gereksiniminden az beslenme

Bulgular

Karında şişlik, bulantı-kusma, iştah azalması, yemeklerden tat alamama, üre düzeyinin yüksek olması

Amaç/Beklenen Hasta Sonuçları

- Yeterli besin alımının sürdürülmesi
- Diyetteki kısıtlamalara uygun, kendisine göre tadı güzel olan yiyeceklerin kendisi veya bir aile üyesi tarafından belirlenebilmesi
- Diyetteki kısıtlamaların üre ve kreatinin düzeyi ile ilişkisinin kendisi veya bir aile üyesi tarafından ifade edilebilmesi
- Hızlı kilo alma ya da azalma yaşamaması
- Serum albümin, protein, üre, fosfor, kalsiyum ve potasyum düzeylerinin normal değerlerde olması
- Yüksek biyolojik değeri olan proteinleri alıyor olması
- Önerilen ilaçları uygun biçimde alarak iştahsızlık, bulantı kusma şikayetlerini yaşamaması

Hemşirelik Girişimleri

- Beslenme durumu değerlendirilir.
- Hastanın albümin, total protein, serum elektrolitleri, üre, kreatinin düzeyleri izlenir.
- Günlük kilo kontrolü yapılır.
- Beslenme alışkanlıkları değerlendirilir (Gıda seçimleri, diyet yükü...).

- Beslenmede değişikliğe neden olan etmenler değerlendirilir (iştahsızlık, bulantı-kusma, gıdalardan tat alamama, diyet kısıtlamalarını anlayamama...).
- Enerji gereksinimine uygun diyeti alması için diyet uzmanı ile işbirliği yapılır.
- Diyetteki kısıtlamalara uygun, hastanın istediği gıdalarla yeterli beslenme sağlanır.
- Yumurta, et, günlük süt ve süt ürünleri gibi biyolojik değeri yüksek proteinler alması sağlanır.
- Ara öğünlerde protein, sodyum ve potasyumu az yüksek kalorili besinler alması sağlanır.
- Küçük öğünler ve sık aralıklarla beslenmesi sağlanır.
- Diyetteki kısıtlamaların nedeni ve üre, kreatinin düzeyi ile ilişkisi açıklanır.
- Sodyum ve potasyumu az içeren ya da içermeyen gıdaların listesi yazılı olarak verilir.
- Hastanın kontrol hissini arttırmak için sınırlamalar içindeki sıvı ve gıdaları seçiminde kendi karar vermesi sağlanır.
- Bulantı kusmanın giderilmesinde önerilmişse antiemetik ilaçlar verilir.
- Yeterli protein alımı değerlendirilir (serum albümin, protein düzeyleri, ödem...).
- Serum üre, fosfor, kalsiyum ve potasyum düzeyleri takip edilir.
- KBH olan ve ilerleme riski bulunan bireylerde yüksek protein alımından kaçınmak önerildiğinden aşırı üre yükselmesini önlemek için hastanın KBH evresine göre planlanmış optimal protein tüketimi sağlanır (max; $\leq 1,3$ gr/kg/gün).¹⁸
- Sık aralıklarla ağız bakımı verilir, bu konuda hasta ve yakını bilgilendirilir.
- Aileye beslenmesine yardımcı birinin mutlaka beslenme esnasında hastanın yanında olmasının önemi anlatılır.^{8, 11}

Hemşirelik Tanısı 2

Elektrolit dengesizliği

Bulgular

- Bulantı ve kusma şikayetlerinin olması,
- Na: 135 mEq/L (136-146 mEq/L)
- Ca: 9,48 mg/dL (8,8-10,6 mg/dL)
- Fosfor: 5,5 mg/dL (2,5-4,5mg/dL)
- K:4,9 mEq/L (3,5-5,1 mEq/L)
- eGFR: 50,61 (>60-)

Amaç/Beklenen Hasta Sonuçları

- Elektrolit dengesinin sağlanması
- Hiperfosfatemi, hiperkalemi, hipokalsemi bulgularının görülmemesi

Hemşirelik Girişimleri

- Kan sodyum, potasyum, kalsiyum ve fosfor düzeyleri takip edilir.
- Hastaya ve ailesine sodyum ve fosfordan kısıtlı beslenmenin önemi anlatılır.
- Hastanın ailesinin desteği ile diyetinde fosfor ve potasyum kısıtlamasını uygulayabilmesi sağlanır.
- Uygun diyeti alması için diyet uzmanı ile işbirliği yapılır.
- Fosfor bağlayıcı ve antipotasyum ilaçlarını düzenli ve doğru şekilde kullanması sağlanır.
- Reçete edilen vitamin D türevlerini alması sağlanır.
- Hiperfosfatemi, hipokalsemi (parmak uçlarında sızlama, karıncalanma, hassasiyet, kas krampları, tetani, trousseau) ve hiperkalemi (bradikardi, el ve ayaklarda karıncalanma, üşüme hissi...) belirti bulguları takip edilir.⁷
- Ekstremitelerde kalsiyum ve fosfat birikmesini gösteren ağrı ve eklem şişlikleri takip edilir.
- Hiperfosfateminin neden olacağı metastatik kalsifikasyonlar (yumuşak doku kalsifikasyonları ve damarsal kalsifikasyonlar) takip edilir.
- Ciltte kalsiyum-fosfor birikmesine bağlı kaşıntı varsa kaşıntı önleyici ilaç ve

losyonları kullanması, ılık banyo yapması ve tırnakların düzenli aralıklarla kesilmesi sağlanır.

- Hastanın idrar çıkışları takip edilir.
- Hastanın glomeruler filtrasyon hızı ve elektrolit değerleri takip edilir, bu parametrelerdeki değişimlere göre gerekirse hastanın hemodiyaliz tedavisi alması sağlanır.^{7,8,17}

Boşaltım Biçimi

Hastanın 24 saatlik idrar miktarı 1500 ml'di. Hastaneye yattığında üriner katater takılan hasta sondaya bağlı rahatsızlık ve ağrı hissettiğini belirtti.

Karında şişlik, bulantı ve kusma şikayetleri ile gelen hasta kusma probleminin geçtiğini ancak aralıklı olarak midenin bulandığını ifade etti. Hastanın barsak boşaltımını normal olup, defekasyona günde bir kez çıktığını ifade etti.

Aktivite Egzersiz Biçimi

Hasta ajitasyonu, psikozları ve görme-işitme problemi sebebiyle vücut hijyenini, beslenme, ilaç kullanımını ve tuvalet gereksinimini karşılamakta zorlanmakta olup bu öz bakım aktivitelerini gerçekleştirmesi için annesi desteklemekte idi. Çoğu öz bakım aktivitesini gerçekleştirmek istemeyen hasta sadece kendi kendine yemek yemek ve kıyafetlerini kendi değiştirmek istemekteydi.

Hemşirelik Tanısı

Bireysel bakımda eksiklik

Bulgular

Hastanın;

- Banyo ihtiyacını karşılayamaması
- Hijyenik kuralları yerine getirememesi
- Tuvalet ihtiyacını ve hijyenini karşılayamaması
- İlaçlarını kullanma ve uygulamada güçlük yaşaması

Amaç/Beklenen Hasta Sonuçları

- Hastanın öz bakım gereksinimlerinin karşılanması
- Hastanın temiz ve düzenli, hijyenik görünmesi
- Tedavisini düzenli almasının sağlanması

Hemşirelik Girişimleri

- Hastanın kendi kendine banyo yapabilmesi için banyoda güvenliği sağlanır.
- Banyo malzemeleri ulaşılabilecek yere yerleştirilir.
- Hastanın odasında, koridorda, tuvalette ve banyoda güvenlik için tutunabileceği düzenekler yapılması sağlanır.
- Duşa girip çıkarken tutunabileceği yerler olmasına dikkat edilir.
- Banyoda tabure/sandalyeye oturtulur.
- Hastanın odası ve koridor gibi sık kullandığı bölgelerde ıslak zemin ve kaygan halıların olmamasına dikkat edilir.
- Hastanın mümkün olduğu kadar öz bakım gereksinimlerini kendisinin karşılamasına fırsat verilir ve desteklenir.
- Hastanın olumlu davranışlarına pozitif geribildirim verilir.
- İlaç saatleri takip edilerek, ilaçlarını düzenli alması sağlanır.
- Evde bireysel bakımın karşılanması için gerekli müdahaleler hakkında aile bilgilendirilir ve desteklenir.^{8, 12}

Uyku-Dinlenme Biçimi

Hastanın annesi hastanın geceleri uyumadığını, hastanede kalmak istemediğini, eve gitmek istediğini söyleyerek yataktan kalktığını, geceleri çoğunlukla koridorda dolaştıklarını, dışarıya çıkıp yürüdüklerini bu yüzden hastanın tam bir gece uykusunun olmadığını belirtti. Geceleri ortalama en fazla 2 saat uyuyabildiğini belirtti.

Hemşirelik Tanısı

Uyku biçiminde bozukluk

Bulgular

- Psikozlarının olması
- Hastanede kalmak istememesi
- Ajite olması – geceleri yataktan kalkıp dolaşmaya çalışması
- Çevresel değişikliklerin hastanın ajitasyonunu tetiklemesi

Amaç/Beklenen Hasta Sonuçları

- Hastanın gece deliksiz uyuyabilmesi
- Sabah dinlenmiş görünmesi
- Uykusunu aldığını ifade etmesi

Hemşirelik Girişimleri

- Birey, ilgili bireysel, çevresel ve tedaviye ilişkin faktörler açısından değerlendirilir.
- Bireyin uyku düzeni ve alışkanlıkları belirlenir.
- Hastanın çevreye uyumuna yardımcı olunur.
- Bireyin korku ve endişelerini ifade etmesine yardımcı olunur.
- Hastanın psikiyatri konsültasyonu ile önerilen ilacını düzenli kullanması sağlanır.
- Uyku düzeninin sağlanması için tekrar psikiyatrye ile görüşülmesi konusunda hekim bilgilendirilir.
- Ekibin diğer üyeleri ile tedavi planı uykunun bölünmemesini sağlayacak şekilde gerçekleştirilir.
- Alışkanlıkları doğrultusunda, duruma uygun uyumayı kolaylaştıran ilaç dışı uygulamalarda bulunulur (Ilık süt, gevşeme teknikleri, müzik dinleme vb.).
- Çevrede sessizlik sağlanır.
- Alarm sesleri azaltılır
- Işıklar hastanın istediği şekilde ayarlanır
- Hastanın alışkanlıklarına göre kulaklık, göz bağı vb. kullanılır.

- Hastanın tercihine göre hafif tonda müzik dinlemesi sağlanır.
- Hastanın üzerinin örtülmesi sağlanır.
- Yatmadan önce kafeinli içecekler içmemesi ve sıvı almaması sağlanır.
- Yatmadan önce idrarını yapması sağlanır.^{8, 13}

Bilişsel Algılama Biçimi

Hastanın yer, kişi ve zaman oryantasyonu vardı. Duyma problemi olan hasta değerlendirilmek üzere kulak-burun-boğaz kliniğine konsültasyona gönderildi. Konsültasyon sonucuna göre her iki kulakta orta düzeyde işitme kaybı olduğu belirlendi. Sol kulakta işitme cihazı kullanılmaktaydı. Ayrıca, hastanın görme problemi vardı. Hasta değerlendirilmek üzere göz kliniğine konsültasyona gönderildi. Psikoza bulunan hasta konsültasyon sırasında ajitasyonu nedeniyle görme değerlendirilmesi net yapılamadı.

Kendini Algılama-Kavrama Biçimi

Hasta sinirli, huzursuz, gergin ve endişeli görünmekteydi. İşitme problemine ve hastanın öfkeli yaklaşımına bağlı yaşanan iletişim problemi nedeniyle mevcut durumunu ve hastalığı kabullenme durumu net saptanamadı. Ancak hasta hastanede kalmaktan rahatsız olduğunu ve gitmek istediğini belirtti. Ayrıca hasta yalnız kalmaktan korktuğunu belirtti.

Hemşirelik Tanısı

Anksiyete

Bulgular

- Anksiyete düzeyinin yüksek olması
- İştah kaybı
- Uyku düzeninde bozulma
- Gergin ve öfkeli olması

Amaç/Beklenen Hasta Sonuçları

- Hastanın etkili baş etme yöntemleri geliştirebilmesi
- Anksiyete düzeyinin azaldığının gözlemlenmesi
- Anksiyetenin artmasına sebep olabilecek uyaranların azaltılması

Hemşirelik Girişimleri

- Hastanın anksiyete seviyesi belirlenir ve buna göre müdahalede bulunulur.
- Hasta ve hasta yakınları planlanan tedavi hakkında detaylı olarak bilgilendirilerek düşüncelerini açıklamaları için cesaretlendirilir.
- Anksiyetenin artmasına sebep olabilecek uyaranlar azaltılır (gürültü, ağrı, fazla ışık...).
- Gerekirse hasta ailesi ile birlikte düzenli olarak psikolojik destek alması yönünde yönlendirilir.
- Hastanede kaldığı sürece hastanın ev ortamında gibi hissetmesini sağlayacak küçük değişiklikler yapılır (çerçeve, nevresim, koku...).
- Hasta ile derinlemesine görüşme yapılarak mevcut korkularının ve öfkesinin temelinde yatan sebepler araştırılır.⁸⁻¹⁴

Rol-İlişki Biçimi

Hastanın, annesi ile iletişimde de öfkeli ve gergin olduğu görüldü. Sürekli istekte bulunma durumu mevcuttu ve söylenenlere tepkili bir yaklaşım sergilemekteydi. Hasta ile iletişime girmekte sıkıntı yaşandığı dönemler oldu.

Hemşirelik Tanısı

Saldırganlık riski

Bulgular

- Sinirli, huzursuz, gergin ve endişeli görünmesi,
- Hastaneden gitmek istediğini belirtmesi
- İletişimde öfkeli ve gergin olması, tepkili bir yaklaşım sergilemesi

Amaç/Beklenen Hasta Sonuçları

- Kendine ve başkalarına yönelik zarar verici bir davranışta bulunmaması
- Anksiyetesinin azaldığının gözlenmesi
- Hastanın iletişim yeteneklerinin gelişmesinin sağlanması

Hemşirelik Girişimleri

- Hastanın endişe ve öfkesini ifade etmesi sağlanır.
- Öfkenin sözel olarak uygun şekilde ifade edilmesi için fırsat sunulur ve bu şekilde yaptığında olumlu geribildirim verilir.
- Hastanın endişe ve öfkesinin, gerginliğinin artmasına neden olacak uyaranlar çevresinden uzaklaştırılır.
- Hastanın psikiyatri konsültasyonu ile önerilen ilacını düzenli alması sağlanır.
- Gerekirse hastayı tekrar psikiyatrinin değerlendirmesi sağlanır.
- Hasta ailesi ile birlikte düzenli olarak psikolojik destek alması yönünde yönlendirilir.
- Hastaya gerektiğinde sınır koyulur.
- Kişi sınırlamalara uyup öfke kontrolünü gerçekleştirebildiğinde olumlu geribildirim verilir.⁸⁻¹⁵

Cinsellik –Üreme Biçimi

Hasta cinsel yaşamı ile ilgili hayatında önemli bir değişiklik olmadığını belirtti. Ancak iletişim problemi sebebiyle daha ayrıntılı veri alınmadı.

Baş etme-Stresi ile Baş etme Biçimi

Sinirli, huzursuz, gergin ve endişeli görünmekteydi. Hastanede kalmaktan rahatsız olduğunu ve gitmek istediğini belirtti. Psikoza bulunan hastanın ajitasyonu yüksek idi. Hastaya psikiyatri konsültasyonu istendi ve Sayren 5 mg tablet başlandı. Tedavi sonrası hastanın ajitasyonu azaldı. Ancak annesi hastanın geceleri uyumakta zorlandığını, sürekli kalkıp dolaşmak istediğini belirtti. Hasta yaşadığı sıkıntılı duruma baş etmede ailesinin verdiği desteği çok da yeterli bulmadığını belirtti.

Hemşirelik Tanısı

Etkisiz bireysel ve ailesel baş etme

Bulgular

- Endişeli ruh hali
- Kendine ve aileye karşı öfkeli, yıkıcı davranışlar
- Uyku problemi
- Aile desteğini yeterli bulmadığını ifade etmesi

Amaç/Beklenen Hasta Sonuçları

- Hasta ve ailesinin baş etmesinin güçlenmesi
- Etkisiz baş etmeyi gösteren davranışların azalması

Hemşirelik Girişimleri

- Hasta ve aile ile açık net bir iletişim sağlanarak görüşülür.
- Görüşme esnasında el hareketleri, mimikleri, vücut pozisyonu, ses tonu ve yoğunluğu gözlemlenir.
- Yaşanan duyguların ifade edilmesi sağlanır.
- Birey ve aile kötümser bir yapıya sahip olduğundan daha ümitli ve gerçekçi bir bakış açısı için düşünmeye sevk edilir.

- Aile ile hastanın öfkeli olduğu zamanlarda uygulanacak doğru yaklaşım hakkında görüşülür.
- Öfkeli olduğu zamanlarda çevredeki uyaranlar azaltılır.
- Öfkelenmenin olası nedeni incelenir, tartışmaya ve savunmaya geçilmez.
- Hastaya, herkesin öfkelenebileceğini ancak saldırgan davranışların kabul edilebilir olmadığı belirtilir.
- Hasta ile görüşülerek kendi davranışını değerlendirmesi sağlanır (Davranışın kendisine veya çevresine yönelik bir yararı oldu mu? Nasıl yararı oldu? Ne şekilde yardım etti? vb.). Problemi yapıcı bir tavırda çözmesi için bireye yardım edilir. Problemi tanımlaması ve problemin çözümü için seçenekler sunması istenir.
- Hemşirenin müdahale alanı dışında kalan problemler için uygun disiplinlere yönlendirilir (psikiyatri, psikolog vb.).
- Hastanın kullanabileceği gevşeme teknikleri uygulamalı olarak öğretilir.
- Hastanın psikiyatri konsültasyonu ile önerilen ilacını düzenli alması sağlanır.^{8,16}

İnanç ve Değerler

Annesi hasta ile ilgili, rahatsızlığından önce zaman zaman rahatlamak için dua ettiğini bildiğini, ancak son zamanlarda bazı psikolojik sıkıntıları olduğunu ifade etti.

SONUÇ VE ÖNERİLER

Sonuç olarak, genetik bir hastalık olan alport sendromu kronik böbrek hasarına neden olan ender bir hastalık olmasına rağmen, üzerinde durulması gereken konulardan birisidir.^{1,2}

Hastanın hemşirelik bakımı; böbrek fonksiyonlarındaki bozulmaya bağlı olarak gelişebilecek komplikasyonların önlenmesi, hastanın yeterli ve dengeli beslenmesinin sağlanması, farmakolojik tedavisinin uygulanması ve etkinliğinin değerlendirilmesi, hasta ve aileye hastalık hakkında danışmanlık verilmesi, hastalık

süreci hakkında eğitim verilmesi, yapılması gereken genetik testlerin avantajları ve dezavantajlarının hasta ve ailesi ile tartışılması, onların genetik hastalık tanısı ile baş etmelerine yardımcı olunmasıdır.^{2,6,7}

Makalemizin, hemşirelerin alport sendromu ve komplikasyonları konusunda bilgi edinebilecekleri ve bakımlarında katkı sağlayacağı düşünülmektedir. Hemşireler tarafından, ender görülen bu genetik rahatsızlık ile ilgili daha fazla araştırma makalesi, derleme ve olgu sunumu yapılması önerilmektedir.

KAYNAKLAR

1. Heidet, L., Gubler, M.C. (2009). "The renal lesions of Alport syndrom". *Journal of American Society of Nephrology*, 20, 1210.
2. Uysal, H., Karataş, C. (2017). "Kronik böbrek yetersizliğinde fonksiyonel sağlık örüntülerine göre hemşirelik bakımı: Olgu sunumu". *Hacettepe Üniversitesi Hemşirelik Fakültesi Dergisi*, 4 (2), 49-61.
3. Gubler, M.C. (2007). "Diagnosis of Alport syndrome without biopsy?" *Pediatric Nephrology*, 22, 621-625.
4. Çam, F.S. Güray, M. (2004). "Alport Sendromu: Histopatolojisi ve moleküler patogenezi". *Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Dergisi*, 5 (3): 13-16.
5. Uğurlu, S., Marşan, E., Kahveci, A., Candan, F. (2007). "İki erkek kardeşde eş zamanlı kronik böbrek yetmezliği olası nedeni: Alport Sendromu". *Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi*, 175-178.
6. Erdemir, F., Uysal, G. (2010). "Genetik, Genomik Bilimi ve Hemşirelik". *Dokuz Eylül Üniversitesi Hemşirelik Yüksekokulu Elektronik Dergisi*, 3 (2), 96-101.
7. Karadakovan, A. (2014). Üriner sistem hastalıkları. İçinde: Dahili ve Cerrahi Hastalıklarda Bakım, Editör, Eti Aslan, F., Karadakovan, A. Akademisyen Tıp Kitabevi., Genişletilmiş 3. Baskı, 889.
8. Akbayrak, N., Erkal, S., Ançel, G., Albayrak, S. (2007). Hemşirelik bakım planları, içinde: Albayrak, A. Kronik böbrek yetmezliği, Alter Yayıncılık, 503-513.
9. Erdemir, F. (2005), Terapotik rejimi etkisiz yönetme (379-384), İçinde: Erdemir F. Hemşirelik Tanıları El Kitabı, Nobel Tıp Kitabevleri. 3. Baskı.
10. Erdemir, F. (2005), Enfeksiyon riski (184-188), İçinde: Erdemir, F. Hemşirelik Tanıları El Kitabı. Nobel Tıp Kitabevleri. 3. Baskı.
11. Erdemir, F. (2005), Beslenmede dengesizlik: Gereksinimden az (30-36), İçinde: Erdemir, F. Hemşirelik Tanıları El Kitabı. Nobel Tıp Kitabevleri. 3. Baskı.
12. Erdemir, F. (2005), Özbakım eksikliği sendromu (274-292), İçinde: Erdemir, F. Hemşirelik Tanıları El Kitabı. Nobel Tıp Kitabevleri. 3. Baskı.
13. Erdemir, F. (2005), Uyku örüntüsünde rahatsızlık (400-403), İçinde: Erdemir F. Hemşirelik Tanıları El Kitabı. Anksiyete. Nobel Tıp Kitabevleri. 3. Baskı.
14. Erdemir, F. (2005), Anksiyete (30-36), İçinde: Erdemir, F. Hemşirelik Tanıları El Kitabı. Nobel Tıp Kitabevleri. 3. Baskı.
15. Erdemir, F. (2005), Şiddet Riski (370-373), İçinde: Erdemir F. Hemşirelik Tanıları El Kitabı. Anksiyete. Nobel Tıp Kitabevleri. 3. Baskı.
16. Erdemir, F. (2005), Etkisiz başetme (48-53), İçinde: Erdemir, F. Hemşirelik Tanıları El Kitabı. Nobel Tıp Kitabevleri. 3. Baskı.
17. Birol, L. (2004). Hemşirelik Süreci, İçinde: Küçükgüçlü, Ö., Kronik böbrek yetmezliği, Etki Matbaacılık, 447-456.
18. KDIGO (2012). Clinical practice guideline for the evaluation and management of chronic kidney disease. Erişim tarihi: 19.04.2018.
http://www.kdigo.org/clinical_practice_guidelines/pdf/CKD/KDIGO_2012_CKD_GL.pdf